ACADEMIE de PARIS

UNIVERSITE de PARIS VI

86

FACULTE de MEDECINE

SAINT-ANTOINE

Année 1973 — N° —

THESE

pour le

DOCTORAT en MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Brigitte RICHTER née DESARMENIEN

le 19 Octobre 1946 à NEUILLY-sur-SEINE

Présentée et soutenue publiquement le .....19..

LA MALADIE de MOYA MOYA

A propos d'une Observation de l'Enfant

President: M, R: LAPLANE Professeur

A.C.E.M.C Polycopie Editeur.

ACADEMIE de PARIS

UNIVERSITE de PARIS VI

FACULTE de MEDECINE
SAINT-ANTOINE

Année 1973 — N° —

THESE

pour le

DOCTORAT en MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Brigitte RICHTER née DESARMENIEN
le 19 Octobre 1946 à NEUILLY-sur-SEINE

Présentée et soutenue publiquement le .....19..

LA MALADIE de MOYA MOYA

A propos d'une Observation de l'Enfant

President: M, R: LAPLANE Professeur

A.C.E.M.C Polycopie Editeur.

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A MES PARENTS

A MON MARI

A MA FILLE

A TOUS LES MIENS

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552724_0018

A MONSIEUR LE PROFESSEUR ROBERT LAPLANE

qui nous a donné le sujet de cette thèse
et nous a fait le grand honneur d'en
accepter la présidence.

En témoignage de notre respect et de
notre admiration.

A MONSIEUR LE DOCTEUR P. BEGUE

qui nous a aidé de ses précieux conseils.

Qu'il trouve ici l'expression de nos remerciements.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE LUC PICARD

A MONSIEUR LE DOCTEUR PHILIPPE EVRARD

A MONSIEUR LE DOCTEUR ALEXANDRE STEVENS

A MONSIEUR LE DOCTEUR MARC LEVESQUE

qui ont bien voulu nous confier leur documentation et leurs travaux.

Avec toute notre reconnaissance.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR JEAN LOYGUE

A MONSIEUR LE PROFESSEUR PAUL FABIANI

qui furent les guides affectueux de mes études.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX DE PARIS

MONSIEUR LE PROFESSEUR JEAN LOYGUE

MONSIEUR LE PROFESSEUR MARCEL PERRAULT

MONSIEUR LE PROFESSEUR ROBERT LAPLANE

MONSIEUR LE PROFESSEUR JEAN NICK

MONSIEUR LE PROFESSEUR GUY LELORIER

MONSIEUR LE DOCTEUR HENRI BOISSIERE

P L A N

I - INTRODUCTION

II - HISTORIQUE

III - RAPPEL DE LA MALADIE

- Terrain - sexe - âge
- Symptomatologie de l'enfant :
  - Clinique
  - Radiologie

IV - OBSERVATION DE LA MALADE

V - COMMENTAIRES

Les problèmes soulevés par la maladie.

A) Ce qui est connu

1) La clinique et l'évolution
2) La radiologie

B) Ce qui est variable

1) Les antécédents personnels
2) Les antécédents familiaux

C) Ce qui reste inconnu

1) Anatomie pathologique
2) Ethiopathogènie

VI - CONCLUSIONS

VII - BIBLIOGRAPHIE

I - INTRODUCTION

En 1969, le Japonais J. SUZUKI regroupait sous le nom de Moya Moya un grand nombre d'observations d'une maladie curieuse survenant chez l'enfant et l'adulte jeune, d'abord décrite au Japon et caractérisée par une obstruction progressive de la carotide interne et de ses branches.

Parallèlement à cette obstruction se développe un important réseau de suppléance de structure particulière "en fumée de cigarettes" ou Moya Moya.

L'observation caractéristique que nous rapporterons après un bref rappel historique nous permet de nous attacher à cette maladie chez l'enfant et de suivre son évolution tant clinique que radiologique puisque notre petite fille a été hospitalisée à deux reprises dans le Service du Professeur LAPLANE.

Nous commenterons enfin les points que nous semblent particulièrement intéressants et reverrons le problème de l'étiologie de cette étrange maladie.

II - HISTORIQUE

C'est après l'introduction des explorations vasculaires cérébrales que les auteurs japonais peuvent décrire les premiers cas d'obstruction carotidienne chez l'enfant et l'adulte jeune.

T. KUDO, en 1956, décrit le premier cas de circulation artérielle intra-cranienne particulière.

En 1961, S. TAKEUCHI (86), en 1956, J. SUZUKI et surtout A. NISHIMOTO et R. SUGIU (61) en 1964 publient quelques observations concernant des obstructions bilatérales des carotides dans leur portion supra-clinoïdienne. NISHIMOTO parle alors de "malformation angiomateuse" des carotides internes à la base du cerveau.

Depuis lors, au cours de divers symposiums et dans les publications japonaises, le recensement des cas japonais a été effectué. Ainsi T. KUDO (46) en 1966 réunit 146 cas et NISHIMOTO et TAKEUCHI (64) en 1968 dénombrent 96 cas.

Enfin, en 1969, J. SUZUKI et A. TAKAKU (83) à propos de 20 cas personnels établissent une classification sémiologique de cette maladie à laquelle ils donnent alors le nom de MOYA MOYA et lui attribuent 6 stades évolutifs. Pour ces auteurs, la maladie est considérée jusqu'alors comme atteignant exclusivement la race japonaise.

Cette hypothèse est renforcée par les observations de N. E. LEEDS et ABBOTT (49) en 1965 chez deux malades d'ascendance nippone, et de W. WEINER, W. HANAFFEE et MARKHAM (95) en 1965 sur une femme d'origine japonaise.

Il semble donc que le plus grand nombre de cas soit bien japonais, mais cependant cette maladie ne semble pas exclusivement raciale; ainsi aux Etats-Unis, A. SILVERSTEIN (75), en 1963, présente le cas d'une femme blanche de 29 ans; M. TAVERAS et WOOD, en 1969, à propos de 10 cas, ne présentent qu'un seul Japonais; G. E. SOLOMON, S.K. HILAL, P. GOLD et S. CARTER (71), en 1970 publient 5 cas : 4 blancs et un noir d'Haïti, et S. WALLACE (91), en 1969, le cas d'un enfant blanc.

En Europe, H. KRAYEN BUEHL et M. G. YASARGIL, à Londres, en 1965, en Allemagne, DECKER en 1960 et GERLACH (32) en 1967, J. J. ZARRANZ en Espagne en 1970 publient chacunune observation chez des enfants blancs.

P. EVRARD en Belgique rapporte le cas d'une famille.

En France, G. ARNOULD, P. TRIDON, M. LAXENAIRE, L. PICARD, THIRIET et POUREL (8), en 1967, rapportent deux cas de "réseau admirable" et J. SIMON, O. SABOURAUD, G. GUY et J. TURPIN, en 1968, un cas typique à propos d'un cas de maladie de NISHIMOTO chez un enfant blanc.

A Bordeaux, J. JULIEN, L. MOUTON et D. de BOUCARD (40) publient le cas d'une jeune femme blanche de 26 ans, et R. MALLET et El. PRAUD publient le cas d'un enfant, d'ailleurs repris par M. LEVESQUE (51), qui en collige 5 cas, dont 4 enfants blancs et un enfant d'Afrique du Nord. (Paris, 1971).

Enfin, en 1971, 5 cas de Moya Moya chez l'enfant noir sont présentés par M. DUMAS, P. L. GIRARD et H. COLLOMB (21) à Dakar.

III - RAPPEL DE LA MALADIE

TERRAIN - SEXE - AGE

Nous emprunterons à LEVESQUE (51) un tableau qui nous permettra de préciser le sexe et l'âge de survenue de cette maladie chez l'enfant et l'adulte jeune.

		Total des observations	0 à 10 ans		10 à 20 ans
JAPON	NISHIMOTO	73	♂	25	4
			♀	31	13
	SUZUKI	12	♂	3	
			♀	3	6
	KUDO	8	♂	3	
			♀	2	3
	KAWAKITA	5	♀	1	1
U.S.A.	TAVERAS	5	♀	4	1
	HATELY	1	♀	1	
	LEEDS	1	♂		1
	PRENSKY	1	♀	1	
	SOLOMON	5	♀	4	1
EUROPE	ARNOULD	1	♂	1	
	CASTROVIEJO	1	♂	1	
	EVRARD	5	♂	(1)	2
			♀	1	(1)

		Total des observations	0 à 10 ans	10 à 20 ans
EUROPE (suite)	LEVESQUE	5	♂ 1	1
			♀ 2	1
	SIMON	1	♂ 1	
	URBANEK	1	♂ 1	
	ZARRANZ	1	♀ 1	
AFRIQUE	DUMAS	5	♂	3
			♀ 1	1

Nous voyons ainsi, comme cela a été mis en évidence par la plupart des auteurs, que plus de 50 % des cas de Moya Moya surviennent chez l'enfant.

Nous voyons aussi, et les auteurs japonais (SUZUKI, KUDO) et américains (SOLOMON, TAVERAS) le soulignent plus particulièrement, qu'il existe une prédominance du sexe faminin (80 filles sur les 127 cas réunis dans ce tableau).

SYMPTOMATOLOGIE DE L'ENFANT

- CLINIQUE :

Dans la plupart des cas le tableau de l'insuffisance circulatoire cérébrale s'installe de façon insidieuse et progressive jusqu'à ce qu'apparaisse une hémiparésie ou une hémiplégie qui domine le tableau.
Elle s'accompagne parfois d'autres signes neurologiques variables selon les cas : céphalées, mouvements anormaux, convulsions, troubles du

langage, troubles psychiques. Un épisode fébrile est souvent retrouvé dans les antécédents récents.

L'évolution est en règle régressive, laissant peu ou pas de séquelles (mais émaillée parfois de récidives).

- RADIOLOGIE :

L'artériographie carotidienne bilatérale a permis de bien préciser les lésions. Des critères radiologiques ont été précisés par NISHIMOTO (64) en 1968 et classés par SUZUKI (83) en 1969 en divers stades évolutifs.

STADE I

Rétrécissement isolé de la fourche carotidienne au niveau de sa terminaison.

STADE II

Apparition du réseau de suppléance. La bifurcation carotidienne est rétrécie et masquée par le Moya Moya; à ce stade les vaisseaux sont distincts et assez grossiers.

Les principales artères cérébrales apparaissent dilatées. Il n'y a pas encore de circulation collatérale à partir des branches distales de la carotide externe.

STADE III

Le Moya Moya est à son maximum. L'injection des artères sylviennes et cérébrale antérieure est défectueuse et des voies de suppléance s'établissent sur le trajet des principales artères cérébrales ainsi qu'à la périphérie du cortex.

STADE IV

Il objective une réduction progressive du Moya Moya sous forme de vaisseaux fins et peu ou pas distincts. Le tronc de la cérébrale

postérieure peut n'être pas ou mal injecté, d'autant plus que l'occlusion de la carotide interne atteint la communicante postérieure.
Les cérébrales moyennes et antérieures ou les vaisseaux qui en dépendent semblent grêles à travers le réseau du Moya Moya qui apparaît lui-même plus pauvre et plus fin.
A ce stade, les voies de suppléance extra-craniennes se majorent grâce à l'artère ophtalmique et à la carotide externe.

STADE V

Le Moya Moya se réduit. Les principales branches de la carotide interne disparaissent. Le réseau de suppléance est pauvre, limité au siphon. La circulation collatérale née de la carotide externe augmente.

STADE VI

Le Moya Moya de la base disparaît ainsi que le siphon carotidien lui-même. Seule la circulation carotidienne de la carotide externe injecte ces différents territoires carébraux.

Cette classification a été établie par SUZUKI chez des enfants de 8 mois à 3 ans. Il distingue l'atteinte de l'enfant et celle de l'adulte, qui présente moins de variations.

Ses constatations conduisirent même SUZUKI à se demander si l'anomalie constatée chez l'adulte était la même que celle de l'enfant. Mais nous n'entrerons pas dans ces discussions, faute d'arguments, et nous nous cantonnerons donc au cas de l'enfant.

IV - OBSERVATION DE LA MALADE

Eliane P... est une jeune martiniquaise née le 31 janvier 1967 au terme d'une grossesse normale, dernière née d'une fratrie de 8 enfants.
Son poids de naissance était de 2, 650 kilogrammes. L'accouchement s'est déroulé normalement, aucune réanimation n'a été nécessaire et l'on ne note aucun antécédent pathologique dans la famille.

Le développement de l'enfant est normal jusqu'à l'âge de 3 ans 4 mois, en-dehors d'une coqueluche. Elle n'a reçu que les vaccinations antipoliomyélitique et anti-variolique.

L'enfant est vue pour la première fois le 25 mai 1970 à l'âge de 3 ans 4 mois pour une hémiparésie droite isolée, qui s'est installée en quelques jours, débutant par une fatigabilité, une maladresse de la main droite puis une impossibilité de se servir de son bras et de sa main droite.

Cette hémiparésie s'est installée sans aucune céphalée, ni trouble de la conscience, ni trouble du comportement, sans aucun signe infectieux préalable.

L'examen neurologique montrait alors une hémiparésie droite prédominante au membre supérieur droit sur les fléchisseurs. La préhension est impossible, la force musculaire très diminuée.
Au membre inférieur, la marche se fait en fauchant.
Il existe une hypotonie;
Les réflexes ostéotendineux sont normaux, bilatéraux et symétriques.

1ère artériographie carotidienne gauche
Sténose de la carotide interne supra clinoïdienne avec rétrécissement de l'origine de la cérébrale antérieure et de la sylvienne.

1ère artériographie carotidienne gauche
Montrant un rétrécissement des artères cérébrales antérieure et moyenne à leur origine.

Le cutané plantaire est en flexion.

Le reste de l'examen neurologique est normal. Il n'existe aucun trouble de l'équilibre, ni trouble sensitif, ni paralysie des paires craniennes. De même l'examen clinique est normal. La tension artérielle est à 10/6.

Devant cette hémiparésie droite isolée avec conservation des réflexes, on évoque une atteinte corticale. On pratique alors un fond d'oeil et une ponction lombaire, une radiographie du crâne, qui sont normaux.

L'éléctro-encéphalogramme révèle une trace spontanée asymétrique montrant une activité paroxystique ample et lente sur l'hémisphère gauche, se généralisant par bouffées multiples. La S. L. I. est sans effet.

L'enfant est alors envoyée en neurochirurgie où sont pratiquées des investigations complémentaires :

- un nouvel éléctro-encéphalogramme confirme la présence d'anomalies hémisphériques gauches;
- une encéphalographie gazeuse montre une discrète dilatation ventriculaire gauche;
- une artériographie carotidienne gauche révèle un rétrécissement de l'artère cérébrale antérieure très grêle et un rétrécissement à l'origine de l'artère sylvienne.

Un traitement barbiturique et une rééducation motrice sont alors entrepris et, un mois après, le 20 juin 1970, l'enfant peut se servir de la main droite. La marche reste instable avec accrochage du pied droit.

La force musculaire est un peu diminuée. Les réflexes ostéotendineux sont vifs, tant aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs. Le cutané plantaire est en flexion.

Devant cette hémiparésie droite s'accompagnant d'un rétrécissement des artères sylvienne et cérébrale antérieure gauche, les hypothèses diagnostiques sont les suivantes :

- L'atteinte vasculaire peut être congénitale; mais l'on s'explique mal le caractère relativement rapide de la constitution des troubles et l'on peut s'étonner qu'elle soit restée muette jusqu'alors.

- Elle peut aussi être acquise ?

S'agit-il alors d'une maladie inflammatoire :

- périarthrite noueuse
- lupus érythémateux disséminé
- artérite de Takayashu,

ou d'une maladie infectieuse :

- syphilis
- maladie d'Osler
- Rickettsiose.

Ces hypothèses sont écartées par les investigations complémentaires.

Au terme de ce premier épisode, un examen du niveau intellectuel est demandé, qui paraît normal mais un retard de langage d'un an environ est noté.

Du mois de juin 1970 au mois de janvier 1971, l'enfant est suivie régulièrement. Elle continue sa rééducation et n'aura reçu aucun traitement anticoagulant. Aucun épisode intercurrent ne surviendra jusqu'au

deuxième épisode qui se produira en janvier 1971.

Les troubles débutent le 6 janvier avec une rhinopharyngite fébrile s'accompagnant de diarrhée. Le 9 janvier se constitue un état d'obnubilation progressive alors que l'enfant est peu fébrile (37°5). Une maladresse des mouvements apparaît alors, prédominant pour la préhension au membre supérieur droit ainsi qu'une difficulté pour prendre appui sur sa jambe droite. Parallèlement s'installe un tableau d'aphasie.

L'examen neurologique montre alors que l'enfant est légèrement obnubilée; on observe une hémiplégie droite franche marquée par une absence totale de mouvement du membre supérieur droit, une impossibilité de marcher seule, une démarche en fauchant du côté droit lors de la marche avec appui.
La jambe droite retombe lourdement sur le plan du lit quand l'enfant est allongée.
Il existe une hypertonie de type pyramidal tant au membre supérieur qu'au membre inférieur.
Les réflexes ostéotendineux sont vifs et diffusés. Le cutané plantaire reste en fléxion. Les cutanés abdominaux sont présents.

Une paralysie faciale droite marquée par une asymétrie des rides, une déviation de la langue du côté atteint vient s'ajouter au tableau clinique. On ne note pas d'atteinte des paires craniennes.

L'étude de la sensibilité est normale. Mais il existe une aphasie marquée avec absence totale de langage spontané, mais l'enfant comprend les questions qui lui sont posées, auxquelles elle répond par un signe de tête.

Les investigations complémentaires sont à nouveau pratiquées. La ponction lombaire, le fond d'oeil restent normaux.
L'électro-encéphalogramme montre un tracé nettement altéré avec une importante activité polymorphe et ample du côté gauche.

On entreprend alors un traitement anti-coagulant par l'Héparine puis le Tromexane parallèlement à la rééducation.

Au cours du mois suivant l'évolution se fait vers la récupération lente et progressive. En effet, la paralysie faciale s'atténue puis disparaît. La récupération de la force motrice est nette, bien qu'incomplète. L'enfant marche en fauchant. Le syndrome pyramidal reste marqué avec exagération des réflexes ostéotendineux, cutané plantaire toujours en flexion et hypertonie des membres. Cependant, l'aphasie persiste : le langage spontant est à peu près nul (maman, pipi, bobo), mais la compréhension du langage est normale. Eliane réalise les ordres simples et complexes.
En ce qui concerne la répétition et la dénomination des objets, l'enfant répond mais avec d'importantes déformations des mots et des troubles articulaires.

Il semble de plus que l'attention de l'enfant soit difficile à garder et l'on a l'impression de troubles psychiques : en effet, les yeux sont stéréotypée, elle refuse de répondre et porte les objets à sa bouche. Ces troubles du comportement ont plutôt tendance à s'accentuer tandis que l'aphasie persiste sans progrès.

L'enfant quitte alors le service pour une rougeole puis pour une varicelle au mois de février 1971. On entreprend à cette époque une rééducation du langage.

2ème artériographie carotidienne gauche

Rétrécissement de tout le trajet de la carotide interne. Les artères cérébrales antérieure et moyenne ne sont plus visibles.

A partir du mois de mars, soit deux mois après l'épisode hémiplégique, on peut constater une amélioration progressive de l'aphasie malgré quelques épisodes de refus et d'aggressivité et une difficulté certaine à rester attentive.

Enfin, Eliane est examinée le 24 avril par le Professeur DUGAS qui note : "quotient intellectuel aux environs de 95. Il est probable que la récupération de l'aphasie se fasse sur un mode d'évolution du langage normal." Il conseille de poursuivre une rééducation qui facilite le contact de l'enfant avec l'entourage.

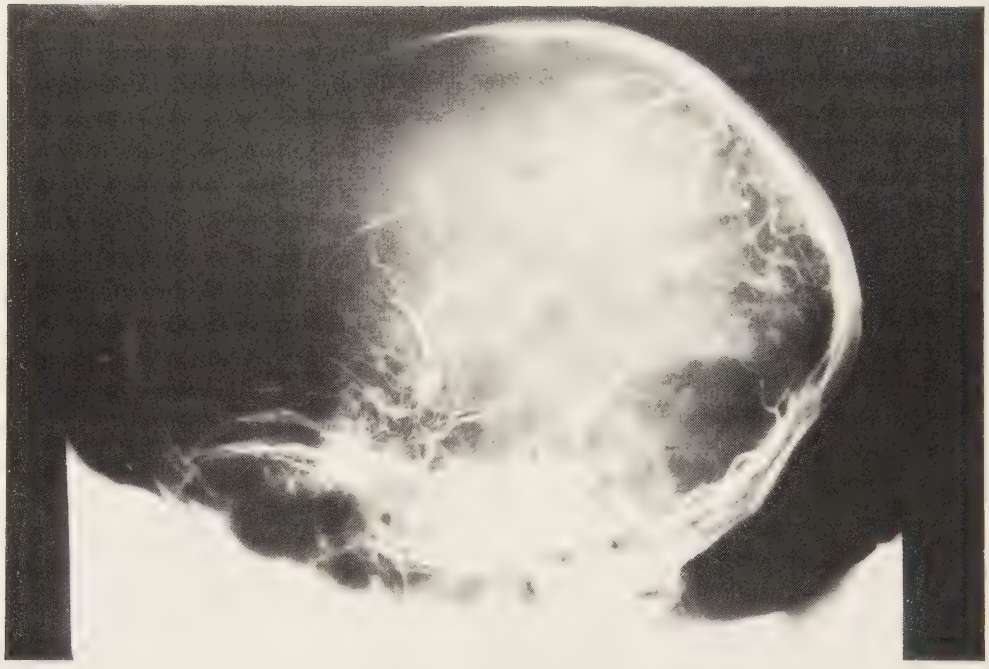
Au point de vue thérapeutique, on arrête progressivement les anti-coagulants entrepris depuis janvier. On décide alors de pratiquer une deuxième artériographie carotidienne gauche réalisée par le Docteur HASSAN, à l'Hôpital des Enfants Malades (Service du Professeur LEFEBVRE), qui montre que :

- la carotide interne est rétrécie sur son trajet (au cou et intra-pétreux). Il existe une sténose complète de la cérébrale antérieure dès son origine et sur un trajet de 8 mm environ.
De même l'artère sylvienne n'est plus visible. L'ophtalmique et la cérébrale postérieure sont par contre bien opacifiées, de même que la choroïdienne antérieure.

- Enfin, il existe un très important développement de la circulation de suppléance nettement développé dans la région des noyaux gris centraux, revascularisant partiellement la cérébrale antérieure. La néo-vascularisation est marquée dans la région de l'artère sylvienne. On note également un réseau à l'extrémité de l'ophtalmique et en arrière dans la région pariéto-occipitale.

<u>En conclusion</u> :

Cet aspect est caractéristique de la maladie dite de Moya Moya



2ème artériographie carotidienne gauche

Revascularisation partielle de la cérébrale antérieure par un important réseau de suppléance. Néo vascularisation marquée dans la région de l'artère sylvienne.

(maladie de NISHIMOTO). Elle correspond au stade III de la classification de SUZUKI.

Il aurait été souhaitable de pratiquer alors une artériographie controlatérale qui est refusée par le père de l'enfant. On poursuit la double rééducation du langage et de la motricité. L'évolution est depuis suivie de façon régulière et l'on a assisté à la récupération progressive du langage et à la disparition des troubles caractériels.

Un an après l'accident hémiplégique :

- la récupération du langage paraît complète.
- les troubles du comportement ont disparu.
- l'hémiplégie droite a regressé en grande partie puisque l'enfant marche sans faucher, que la force musculaire est bonne aux membres inférieurs. Elle reste un peu diminuée aux membres supérieurs où la préhension est un peu difficile.

Il persiste enfin une discrète hypertonie du membre inférieur avec rétraction du tendon d'Achille et réflexes ostéotendineux vifs et diffusés du côté droit.

Le pronostic nous apparaît donc favorable et l'enfant continue à être suivie dans le service.

V - COMMENTAIRES

Bilan de la situation actuelle de nos connaissances de la maladie de Moya Moya de l'enfant :

Notre observation s'ajoute aux cas maintenant assez nombreux qui ont été publiés. Nous allons tenter de faire une synthèse des observations de l'enfant et de préciser :

A - Ce qui est connu

B - Ce qui est variable

C - Ce qui reste encore une énigme dans cette maladie

A - CE QUI EST CONNU

1) LA CLINIQUE

La maladie de Moya Moya est une maladie de l'enfant et de l'adolescent chez qui elle survient avec une fréquence deux fois supérieure aux cas de l'adulte. Une prédominance du sexe féminin semble affirmée, avec un penchant particulier pour la race japonaise dans laquelle elle fut d'abord décrite, ce qui commence à être sérieusement contrebalancé par les nombreuses observations qui apparaissent tant en Europe qu'aux U.S.A.

Mais ceci a été envisagé lors de notre rappel clinique de la maladie et nous allons surtout nous attacher à recenser les signes cliniques qui évoquent le diagnostic et qui émaillent l'évolution.

AUTEUR Revue-Années	SEXE RACE	AGE DEBUT (ADMISSION)	TROUBLES CONSCIENCE	HEMIPLEGIE ou PARESIE COTE	TROUBLES PAIRES CRANIENNES	APHASIE	CONVULSIONS MOUVEMENTS ANORMAUX
KUDO T. Neurology I968							
Cas n° 1	♂ Japonais	4	-	Hémiplégie Dt	Paralysie faciale Dt	+	
Cas n° 2	♂ Japonais	6 (23)	+	Hémiplégie G	Troubles visuels bilatéraux	-	Convulsions généralisées
Cas n° 3	♀ Japonaise	4 (8)	-	Hémiplégie Dt		+	Convulsions Perte de connaissance
Cas n° 4	♀ Japonaise	6 (I4)	-	Hémiplégie G	Troubles visuels	-	
Cas n° 5	♀ Jap. AM	6 (9)	+	Hémiplégie Dt puis G	Troubles visuels	+	
Cas n° 6	♀ Japonaise	II (I6)	+	Hémiplégie Dt	Troubles visuels	-	
Cas n° 7	♀ Japonaise	I3 (23)	+	Hémiplégie G	Troubles visuels	-	
Cas n° I2	♂ Japonais	4	-	Hémiplégie Dt	Troubles visuels	-	
NISHIMOTO A J. Neurosurgery I968 73 cas	Japonais 29 ♂ 44 ♀	0 à 20 ans	3	59 cas 9 monoplégies 47 hémiplégies 3 diplégies	I6 Tr. oculaires. II att. nfs craniens	20	I3 convulsio 5 mouvements anormaux.
SUZUKI J. Arch. neurol. I969 I2 cas c% enfants sur 20 cas	Japonais 3 ♂ 9 ♀	0 à 20 ans	3	I2 hémiplégies	4 paralysies faciales 2 troubles visuels	6 aphasies	8
KAWAKITA Y. Folia Psych. Neuro. Jap. I965	2 ♀ Jap.	I2 ans	++	Hémiparésie Dt	Incontinence Paralysie	+	Myoclonie M Mouvements stéréotypés

AUTRES SIGNES	TENSION ARTERIELLE	ANTECEDENTS PERSONNELS	ANTECEDENTS FAMILIAUX	SEQUELLES	DEC. AUTOPS.
	HTA modérée			2 séquelles motrices 2 séquelles d'aphasie 8 retards mentaux	
	HTA modérée				
Céphalées	HTA modérée		Frère épileptique		
fièvre	HTA modérée				
	HTA modérée				
	HTA modérée				
	HTA modérée				
2 vomissements	HTA modérée				
3 céphalées 4 vomissements.			4 couples de frères et soeurs	I5 retards mentaux I7 convulsions 7 mouvements anormaux	3 2 autopsie
céphalées crampes hémorragies méningées	8		I couple frère -sœur I consanguinité parents (cousins)	6 retards mentaux 2 convulsions	
éphalées omissements	I3/7	Otorrhée chronique. Rhino-pharyngites fréquentes	(-)	Importante détérioration mentale et motrice	décédé au bout d'un an (autops au cours d'un épisc de fébril

		4 ans	(-)	Hémiparésie Dt	Paralysie faciale	+	
TAVERAS J.M. Am. J. Roent I969							
Cas n° 3	♀ Amer.	I (3)	+	Hémiparésie à bascule	Ptosis Dt	(-)	Convulsions G.
Cas n° 5	♀ Amer.	4 ans	+	Hémiplégie Dt puis G	Hémianopsie homo-latérale Dt	+	Convulsions MSG
Cas n° 6 (Prensky-davis)	♀ Amer.	3 I/2 (7 I/2)	(-)	(-)	Cataracte Dt		(-)
Cas n° 7	♀ Noire Haïti	7 mois	(-)	Hémiplégie Dt puis bilatérale			(-)
Cas n° 9	♀ Noire Amer.	I6 ans	Chutes sans perte de connaissance	Hémiparésie Dt hypoesthésie	(-)	(-)	(-)
SOLOMON G.E. Brain I970							
Cas n° I	♀	I5 mois	(-)	Hémiplégie G			(-)
Cas n° 2	♀	8 mois	(-)	Hémiparésie			crises épileptiques
Cas n° 4	♀	7 ans	(-)	Hémiparésie			crises épileptiques
Cas n° 5	♀	6 ans		Hémiparésie			(-)
Cas n° 3	♀	II ans		Hémiparésie	Astéréognosie Dt. Hémianopsie Dt		crises tonico-cloniques
HATELY W. Clin. Rad. 1967	♀ Amer.	6 (IO ans)	(-)	Hémiplégie G.	(-)	(-)	(-)
LEEDS N.E. / ABBOTT Radiol. 1965							
Cas n° 1	O Amer. Jap.	7 (I2 ans)	(-)	Hémiparésie G			Incoordinati
Cas n° 2	♀ Amer. Jap.	7 I/2 (9 ans)	(-)	Hémiparésie G Paresthésie D		Aphasie	
LEVESQUE M Paris I97I							
Cas n° 1	♂	4 ans (6 ans)		Hémiparésie Dt ROT/ (4 membres	Paralysie pharyngo-laryngée	Anarthrie	(-)

(-)	normale	RAS	-	un an après: parole légèrement diminuée. Petite spasticité du MSD	
(-)	normale	(-)	(-)	↘F.M. à gauche-Q.I. (70)	
(-)	normale	(-)	(-)	+++ séquelles motrices (ni marche, ni station debout) et de l'aphasie. Retard mental +++	
omissements. Douleurs abdominales	normale	Hémangiome +++ de l'hémiface	(-)	Intelligence normale	
émorragie éningée	normale	Episode respiratoire 3 mois avant	(-)		décédé IO mois après Pas d'autopsie.
(-)		R.A.A. avec insuffisance aortique	(-)	RAS	
	normale		(-)	Déficit moteur / - Intelligence normale	
	normale		(-)	Déficit moteur ↗	décédé (2) Etat de ma Pas d'autopsie.
éphalées	normale	(-)	(-)	déficit moteur	
éphalées	normale	(-)	(-)	Pas de séquelles	
éphalées omissements	normale		(-)	Séquelles motrices et aphasiques. Troubles caractériels. Q.I. 73	
éphalées frontales	(-)	Sténose aortique congénitale	(-)		
suffisance respitoire juste avant	normale	(-)	(-)		
éphalées. Désorientation spatiale	normale		(-)		
usieurs épisodes ino-pharyngés	(-)	(-)	(-)	Nouvel épisode 8 mois après ++ reatrd psychomoteur et staturo pondéral	

as n° 2	♀	3 I/2	somnolence	Hémiparésie G puis D	RAS		(-)
as n° 3	♂	8 mois (I7 mois)		Hémiplégie G après hémiplégie Dt à 8 mois			
as n° 4 oeur du N° 3	♀	I an		Hémiplégie Dt	Paralysie faciale	-	(-)
as n° 5 ée en I950)	♀	I4 I/2 mois		Hémiplégie Dt			crise convulsive généralisée
UMAS M. . Neuro. Sci. 97I							
	Enfants noirs						
as n° 1	♀	7 (8 ans)	Troubles de la conscience +++ persistants	Hémiplégie G régressive I an avant. Quadriplégie hypertonie +++		+++ CRI	Crise convulsive généralisée.
as n° 2	♂	II ans I/2 (I2 ans)		Hémiplégie Dt	Paralysie Hémiface Dt	troubles du langage	
as n° 3	♂	I2 ans					
Cas n° 4	♂	8 (I4 ans)		Hémiplégie Dt à 8 ans		Aphasie à 8 ans	Crises convulsives généralisées ++ depuis 3 ans.

RAS	(-)	Coarctation aortique		(-)	
	(-)	Accés hypertonie	une soeur : débile mentale ++ séquelles hémiplégiques Dt. un cousin : épileptique	Aggravation. Crises de Polypnées et d'hypertonie.	Décédé. Pas d'autopsie.
	11	Antécédents : double circulaire du cordon. 2 traumatismes craniens. Développement normal I an.		Séquelles spastiques d'hémiplégie Dt + retard psycho-moteur.	
ino-pharyngite	(-)	Jumelle. Angiome à la paupière.	Père :convulsions. Angiome fesse. Jumeau: 4 angiomes cutanés. Mère :I angiome cutané. Un frère décédé. Tumeur intestinale.	au début : amélioration à 2 ans : comitialité. à 4 ans : oligophrénie nette. à I2 ans : séquelles motrices Dt + retard mental ++ avec agressivité.	
uvais état néral.	IO/8			Poussées d'hyperthermie. Endocardite probable. Récupération neurologique complète.	
ndrome fébrile	II/6	RAS		Séquelles motrices Dt.	
oubles du mportement		Réanimé à la naissance. Retard psychomoteur: marche à 3 ans, les mots à 5 ans. Imperforation des fosses nasales (2 mois).		Episode infectieux : staphylococcie pulmonaire. Très imp. régressions des rares acquisitions. Cris du langage, motricité : plus d'alimentation spontanée.	Décédé quelques mois après. Cause ?.
phalées +++ itation. ressivité, oubles mentaux.	II/8	RAS jusqu'à 8 ans où hémiplégie + aphasie.	RAS	Hémiplégie Dt spasmodique permettant la marche. Récupération +++ du langage. Troubles psychiques et crises épileptiques - O 4 ans après idem.	

Cas n° 5	♀	I6 ans		Hémiparésie G + hypoesthésie	Amblyopie Dt.		
ZARRANZ J.J. J. Neuro. Sci 1971	♀ Espagnole	5 ans	Somnolence	Hémiparésie Dt	Hémianopsie homo-latérale Dt. Paralysie faciale	Aphasie	(-)
SABOURAUD S. Rev. Neurol. I968	♂	IO ans	(-)	Hémiparésie G		Troubles de la parole	Crises B.J
URBANEK K. J. Neuro. Neuros. & Psy. 1970	♂	7 ans	transitoire.	Parésie MIG pyramidal G			(-)
PICARD L. Sem. Hôp Paris 1972	♂	6 ans		Hémiparésie bras Dt.	Paralysie faciale		
CASTROVIEJO I.P Dev. Med. Child NEURO 1971	♂ Espagnol	I4 mois		Hémiparésie G flasque	Paralysie faciale G		

phalées	I4/7	Otite bilatérale depuis enfance. Céphalées (4ans)			
isode infectieux S 5 mois avant	normale			Régression de troubles moteurs et aphasie en 1 mois mais attitude de l'enfant géné - étude de l'aphasie	
phalées.					
	normale	Hydrocéphale	2 soeurs débiles mentales + mère retard mental		
tard psycho-mour +++		Troubles respiratoires néonataux. Polymalformation. Dysmorphie craniale avec turricéphalie. Acrocéphalosyndactylie d'Apert. Débilité mentale Q.I. 50			
fant pâle et tigué. isode fébrile	normale		Une grand-mère décédée d'hémorragie cérébrale	I9 jours après récupération puis le I9 ème jour hémiplégie Dt. Troubles de la conscience.	Décédé en 24 h. Autopsie faite.

Ces tableaux établis à partir du plus grand nombre d'observations que nous ayons pu recueillir chez l'enfant (130) nous permettent de tracer le schéma du déroulement de la maladie.

Le début est plus souvent progressif, insidieux. Il est rarement marqué par un accident brutal comme chez l'adulte, accident à type d'hémorragie méningée dont nous ne retrouverons que quatre cas : deux malades de NISHIMOTO, un malade de WALLACE et un malade de TAVERAS qui était porteur d'un anévrisme. Il est plus souvent marqué par des troubles de la conscience, précédés par un épisode fébrile, lié ou non à une atteinte rhino-pharyngée (dans une dizaine de cas) et précédé ou accompagné de céphalées (30 cas), de vomissements ou de douleurs abdominales (10 cas). Seul, KUDO signale une tendance à l'hypertension artérielle chez ses huit enfants. Celle-ci n'est pas retrouvée parmi les autres observations.

Le tableau clinique est dominé par l'hémiplégie qui survient dans 95 des cas. Elle est parfois remplacée par une monoplégie (11 cas) et très rarement par une quadriplégie (4 cas).

Cette hémiplégie est de degré variable; il s'agit le plus souvent d'une hémiparésie (environ 20 % des cas); on ne note pas d'atteinte préférentielle pour un côté ou l'autre des hémisphères atteints. Cette hémiplégie est parfois isolée mais s'accompagne aussi d'autres signes d'atteinte corticale : troubles du langage ou atteinte d'une ou plusieurs paires craniennes.

L'aphasie ou l'anarthrie se rencontrent fréquemment (37 fois). Il s'agit toujours d'une aphasie de BROCA avec langage spontané quasi nul mais compréhension normale. L'atteinte des paires craniennes est dominée par la paralysie faciale homo-latérale dans 10 % des cas

mais aussi par la survenue de troubles visuels (24 fois) à type d'hémianopsie essentiellement. Beaucoup plus rarement, d'autres atteintes sont notées : atrophie d'une corde vocale chez une malade de KUDO (47), paralysie du carrefour dans une observation de LEVESQUE (51).

- L'évolution immédiate

Elle se fait en règle vers la régression rapide des lésions laissant de fréquentes séquelles, séquelles motrices, à type de déficit moteur résiduel dans la plupart des cas, mais surtout séquelles mentales avec retard intellectuel constaté dans 50 % des cas environ.

Cette baisse de l'intelligence est sans doute rencontrée avec une plus grande fréquence chez des enfants qui ont présenté des troubles du langage mais il est souvent signalé une difficulté de faire la part des troubles caractériels ou du comportement qui s'y ajoutent et des troubles persistant réellement...

- L'évolution à long terme

Elle est rarement émaillée de complications graves. Le nombre de décès constatés est infime, et celui-ci n'est pas toujours lié à une rechute.

Il est cependant admis que les récidives sous forme d'accès hémiparétiques regressifs sont la règle et le diagnostic de la maladie n'a souvent été fait qu'au cours d'un de ces épisodes (TAVERAS, SIMON, HATELY, LEVESQUE).

L'apparition de crises convulsives est assez fréquemment retrouvée au décours de l'évolution: c'est le cas de 3 sur 5 des enfants

de SOLOMON (78) dont l'un commença de convulser 6 ans après l'épisode initial et l'autre 12 ans après. NISHIMOTO dénombre 17 séquelles à type de convulsions parmi ses 73 patients de moins de 21 ans, SUZUKI en rapporte 2, DUMAS 1.

La complication la plus généralement retenue à long terme est l'altération progressive du psychisme beaucoup plus importante chez l'enfant que dans les cas décrits chez l'adulte, soit 1/3 des enfants de TAVERAS, 7 des 8 enfants de KUDO, 1 des enfants de SOLOMON, 15 des malades de NISHIMOTO, 6 sur 12 malades de SUZUKI.

Mais le devenir lointain reste encore imprécisé, du fait surtout du recul insuffisant et le pronostic considéré comme favorable par les auteurs japonais reste éminemment variable.

2) LA RADIOLOGIE

Mais, bien que le contexte clinique permette d'évoquer le Moya Moya, c'est la radiologie qui seule a permis à TAVERAS de reconnaître les empreintes vasculaires très développées dans la région de l'artère méningée moyenne.

L'encéphalographie gazeuse a souvent révélé une dilatation ventriculaire à prédominance unilatérale mais la seule exploration qui permette d'affirmer le diagnostic et qui reste immuable, est l'artériographie carotidienne. Les auteurs japonais surtout insistent sur la nécessité d'étudier complétement le polygone de Willis par des artériographies vertébrales qui sont, en fait, peu pratiquées.

Dans tous les cas, les critères anatomo-radiologiques de la maladie sont actuellement clairement décrits, et le diagnostic peut être affirmé sur la constatation :

1. d'une sténose de la carotide interne dans sa portion supra-clinoïdienne
2. d'un peloton vasculaire fin et dense en "fumée de volcan" dans la région des noyaux gris centraux
3. du développement d'une importante circulation collatérale de suppléance.

1. La sténose

La sténose de degré variable allant parfois jusqu'à l'obstruction complète de la carotide interne dans sa portion supra-clinoïdienne peut s'étendre aux artères cérébrales antérieures et moyennes et aux artères péricalleuses.

Elle peut s'étendre aussi aux branches postérieures intéressant la communicante postérieure et la cérébrale postérieure. Le territoire vertébral est en règle indemne, encore qu'il existe des cas de sténose étendue au tronc basilaire.

2. Le peloton

Le peloton vasculaire fin et dense situé dans la région des noyaux gris centraux réalisant le "Moya Moya" représente l'anomalie la plus caractéristique de la maladie.

On n'observe ni vaisseaux anormaux, ni fistule artérioveineuse (ce qui permet de faire la différence avec les tumeurs et angiomes de cette région), mais un peloton vasculaire naissant des artères choroïdiennes, lenticulostriées et des artères du pédicule retro-mammilère.

L'interprétation de ce réseau est variable avec les auteurs. Pour MAKI et NAKATA (55), pour SHIUITO (74) et pour YAMAMOTO (98), il représentait une anomalie vasculaire par persistance d'une circulation de type embryonnaire. Pour TAVERAS (89), pour SUZUKI et TAKAKU, il est l'expression de la circulation collatérale.

Ce peloton vasculaire représente ce que SUZUKI (82) appelle le "Moya Moya" de la base du cerveau à partir duquel il a établi sa classification en six stades de développement.

3. Il existe enfin d'importants réseaux de suppléance constitués :

a) par des anastomoses lepto-méningées entre les branches périphériques des artères cérébrales antérieures et moyennes si les artères du polygone de Willis sont encore perméables,

b) par des anastomoses transdurales entre les branches de la carotide interne et de la carotide externe s'il existe une obstruction sévère du polygone de Willis. Ces anastomoses constituent "le rete mirabile".

c) Il existe enfin un petit réseau anastomotique orbitaire qui semblait d'abord constitué par l'artère ophtalmique et des branches de la carotide externe et qui assure la vascularisation de la partie supérieure de l'orbite (visible sur un cliché de profil). C'est ce que SUZUKI considérait sa structure identique au peloton vasculaire de la base appelée "le Moya Moya orbitaire".

SUZUKI (84) établit alors une autre classification concernant les communications entre le Moya Moya orbitaire et le Moya Moya de la base du cerveau primitivement décrit :

(-) vaisseaux de communication non visibles

(+) vaisseaux de communication présents mais non distincts

(++) vaisseaux de communication présents, distincts mais non individualisés

(+++) vaisseaux de communication présents, distincts, clairement visibles.

Une étude faite à nouveau à propos de 19 cas de l'adulte et 11 cas de l'enfant conduit à penser que le réseau dit "ophtalmique" était en fait constitué d'artères dilatées : artère méningée antérieure, artères éthmoïdales antérieures et postérieures. Le Moya Moya orbitaire, incorrectement nommé est aussi remplacé par le Moya Moya éthmoïdal.

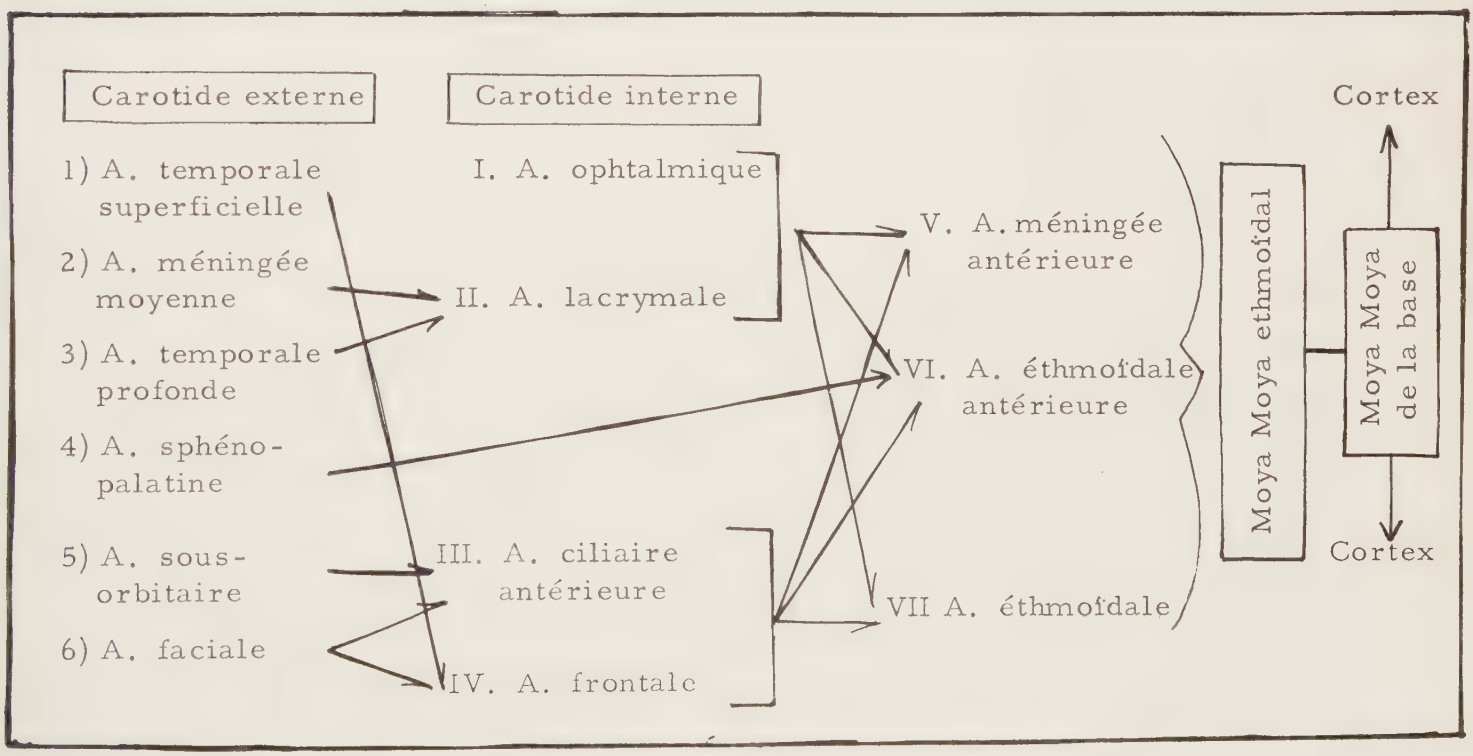


Tableau emprunté à SUZUKI (85)

Le Moya Moya éthmoïdal est bien irrigué par du sang provenant des branches des artères ophtalmiques et carotide externe mais par la voie des artères ethmoïdales antérieures et postérieures ou de l'artère méningée antérieure, et uniquement rencontré chez les sujets

Ainsi, les données cliniques et radiologiques se présentent comme des faits bien admis par tous les auteurs et ne prêtent guère à controverse.

Par contre, d'autres éléments intéressants de la discussion étiologique et pronostique sont loin de se retrouver pour toutes les séries d'observations.

B - CE QUI EST VARIABLE

1) Les antécédents personnels

L'hémiplégie chez un certain nombre d'enfants est le premier élément pathologique, chez d'autres elle a été précédée d'une autre manifestation.

Les malades de SUZUKI (81) ont présenté une infection rhino-pharyngée ou une pneumopathie peu de temps auparavant. De même, la petite malade de CASTROVIEJO (25). KUDO (47) a constaté, outre une tendance à l'hypertension artérielle, l'existence d'un épisode fébrile survenant peu avant chez deux de ses malades, et certains auteurs, comme SILVERSTEIN (74), remarquent l'existence d'un passé céphalalgique ou de céphalées d'apparition récente, précédant l'épisode hémiplégique.

D'autre part, certains sujets ont un passé pathologique connu. Une jeune fille de 16 ans est porteuse d'une insuffisance aortique d'origine rhumatismale (TAVERAS (89). La petite Espagnole de ZARRANZ (100) a été victime 5 mois auparavant d'une intoxication oxycarbonée. Un des malades d'ARNOULD (8) est atteint d'une

acrocéphalosyndactylie d'Apert. Le cas n°2 de LEVESQUE est porteur d'une coarctation aortique. Le petit patient d'URBANEK est hydrocéphale. L'un des malades de DUMAS (21) présente un important retard psychomoteur.

Ces faits ne nous permettent en rien de conclure, et tout au plus de soulever le problème de la maladie acquise ou congénitale et de se poser le problème des antécédents familiaux.

2) Les antécédents familiaux

Ainsi des cas de convulsions ou de retards mentaux sont retrouvés dans la fratrie de quelques petits malades (URBANEK (92), SUZUKI (82), KUDO (38), LEVESQUE (51). Ce dernier rapporte même les cas d'un frère et d'une soeur chez lesquels le diagnostic typique de la maladie a été confirmé radiologiquement, ainsi que NISHIMOTO qui décrit 4 cas familiaux.

Mais surtout, P. EVRARD (22) , dans une communication personnelle relate une forme familiale chez des enfants polymalformés. C'est ainsi que dans une fratrie de 11 enfants (5 garçons et 6 filles), 5 enfants sont porteurs de syndactylie, 5 enfants sont porteurs de cataracte, une fille a un angiome cutané, mais surtout trois sont atteints de Moya Moya connu artériographiquement (2 filles et un garçon) et deux autres (1 garçon et une fille) sont suspects cliniquement.

Les cas publiés jusqu'alors n'intéressent que la fratrie même : frères et soeurs. Il n'existe aucune preuve de dispersion plus large, ni de transmission dans des générations successives.

C - CE QUI N'EST PAS RESOLU

Les problèmes posés par le Moya Moya et qui n'ont pas encore trouvé de réponse restent nombreux.

Pourquoi cette atteinte prédomine-t-elle chez les sujets japonais ?

Pourquoi la sténose siège-t-elle toujours au niveau de la bifurcation carotidienne ?

Comment expliquer son étiologie et son mécanisme ?

Autant de questions qui rendent cette maladie particulièrement intéressante.

Mais où en sont actuellement les études qui tentent de résoudre le problème de cette maladie ?

1) ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

L'étude anatomo-pathologique n'a été faite que dans quelques cas peu nombreux, environ 1/3 des malades décédés, très peu d'études précises ont pu être faites. Mais toutes concordent pour retrouver les mêmes aspects macro et microscopiques qui ne correspondent à rien de précédemment décrit, mais ne permettent pas d'individualiser une entité nouvelle.

Ainsi NISHIMOTO rapporte deux autopsies sur les trois malades décédés. L'une est celle d'une fillette de 9 ans décédée d'un hématome sous-dural spontané et chez laquelle le réseau de la base

était constitué de vaisseaux très fins comparables à ceux d'un angiome encéphalo-facial.
L'autre autopsie est celle d'une enfant de 10 ans décédée d'un hématome cérébral attribué ici à un traumatisme et qui présentait une méningite tuberculeuse ancienne. SUZUKI (82) a repris cette dernière observation.

Les études de KAWAKITA (41) à propos d'une fillette de 12 ans, de MAKI et NAKATA (55) à propos d'une enfant de 9 ans (qui semble être la même que celle de NISHIMOTO) et de VUIA (93) enfin, sont les plus complètes.

Toutes concordent pour retrouver :

- Macroscopiquement :
  une diminution de la lumière artérielle au niveau des carotides internes et des artères du cercle de Willis.

- Microscopiquement :
  un épaississement de l'intima mais non de la media ni de l'adventice.

Ils ne notent aucune lésion dégénérative, aucun remaniement inflammatoire. Seuls MAKI et NAKATA (55) notent une infiltration de cellules monolymphocytaires. Chez la malade de KAWAKITA, on retrouvait de gros thrombus violets adhérents à l'intima, obstruant les principaux vaisseaux. Cette enfant présentait des lésions athéromateuses des artères carotide primitive et carotide externe, ainsi que sur diverses artères viscérales (foie, rein, rate). Elle était de plus porteuse d'une tuberculose pulmonaire et rénale.

Les observations de LEVESQUE (51) et de CASTROVIEJO (15) sont elles aussi concordantes. Ce dernier enfant présentait une fibro-élastose endocardique associée.

Il n'est pas possible de conclure à aucune spécificité à partir de ces vérifications anatomiques et les observations publiées chez l'adulte n'apportent pas plus de précision, malgré une évolution plus fréquente vers les accidents vasculaires cérébraux et tout au plus peut-on penser que les lésions associées sont souvent responsables du décès, mais sans corrélation directe avec la maladie. Il en est ainsi pour de nombreux processus pathologiques vasculaires et l'anatomie pathologique, associée aux données cliniques et radiologiques complétées par le bilan biologique d'ailleurs fort décevant, a permis, sinon de distinguer une étiologie précise, du moins de différencier le Moya Moya d'autres maladies qui pouvaient être évoquées.

Ainsi ont pu être éliminés :

1. un processus athéromateux, à cause de l'âge de survenue et de l'absence de lésions athéromateuses sur les autres artères du corps si ce n'est dans l'autopsie de la malade de KAWAKITA.

2. un processus inflammatoire ou infectieux

Les artérites inflammatoires survenant plus fréquemment chez l'adulte, si ce n'est l'artérite oslérienne qui a souvent été évoquée (ALAJOUANINE (5 - 3). Mais les études les plus anciennes (FORD montrent que les atteintes des parois par les toxines bactériennes sont d'aspect tout différent. On peut retenir comme troublant le fait de l'existence d'épisodes infectieux des voies respiratoires supérieures ou d'épisodes fébriles non spécifiques précédant les manifestations cliniques de la maladie.

3. un anévrisme disséquant des vaisseaux intra-craniens a bien été évoqué par SHILLITO (74) et par WISSOFF (96), se manifestant par un tableau d'embolie cérébrale chez des enfants porteurs de malformations cardiaques congénitales. Il ne nous semble pas que cette hypothèse soit à retenir.

4. Le problème des traumatismes craniens a lui aussi été envisagé comme une cause de sténose post-traumatique. Ils peuvent, par le stress et l'éventuel remaniement local qu'ils provoquent, être considérés comme facteurs favorisants, mais non comme cause véritable des manifestations.

5. Enfin, d'autres causes plus rares ont pu être relevées dans la littérature :

- Occlusions vasculaires multiples du syndrome de Marfan atteignant les artères carotides et vertébrales,
- Artérite à cellules géantes éliminée par deux biopsies.

6. Mais aussi, et l'on a pu noter quelques similitudes avec l'artérite de TAKAYASHU, artériopathie japonaise, dont l'atteinte se porte en règle vers l'aorte et les gros troncs plutôt que vers les artères cérébrales.

L'histologie en est différente : artères riches en tissu élastique et modifications de l'élastine. Il n'est pas de cas d'atteinte cérébrale qui ait été décrit, si ce n'est la description princeps de TAKAYASHU qui évoquait des troubles visuels transitoires non spécifiques.
D'autre part, les signes cliniques et biologiques très inflammatoires n'existent pas dans le Moya Moya.

7. Les investigations biologiques par leur négativité ont permis d'éliminer les maladies de système et notamment l'éventualité d'une artériopathie lupique, hypothèse retenue par SILVERSTEIN (75).

8. En dernier lieu, on élimine l'hémiplégie cérébrale infantile avec son atrophie cérébrale, son réseau vasculaire peu développé, et ses antécédents anoxiques ou traumatiques néo-nataux.

2) ETUDE ETIOPATHOGENIQUE

Si la cause de la maladie de NISHIMOTO n'est pas encore connue, l'étude de son mécanisme a donné lieu à diverses hypothèses qui divisent les auteurs en deux groupes.

Pour certains, qui confirment l'atteinte préférentielle de la race japonaise, qui trouvent une similitude entre le réseau télangiectasique de la base du cerveau et la circulation foetale et sont soutenus par l'existence de cas familiaux rapportés par NISHIMOTO, LEVESQUE et EVRARD, l'origine congénitale ne semble pas douteuse. L'observation récente (1970) de VUIA (93) apporte un fort argument en faveur de cette théorie chez un malade porteur d'une hypoplasie bilatérale des carotides mais aussi des artères du polygone de Willis. SMITH (78) soulevait déjà deux ans auparavant (1968) cette hypothèse.

Pour la plupart des auteurs, par contre, le mécanisme du développement des lésions est en faveur d'une maladie acquise.
C'est l'opinion de KUDO (47), de SUZUKI et de TAVERAS (89) pour qui il semble que le développement des anomalies se fasse en un temps assez bref, quelques semaines ou quelques mois.
L'atteinte se ferait de façon progressive jusqu'à un des stades de la classification de SUZUKI, pouvant se fixer définitivement à l'une de ces étapes ou bien continuer pour réaliser le tableau le plus évolué (stade VI).

TAVERAS (89), bien qu'il n'affirme pas cette hypothèse comme définitive, évoque la possibilité d'un processus auto-immun ou d'une inflammation non spécifique intéressant les vaisseaux de petit et moyen calibre. Il en est de même de PICARD (67) et de SHILLITO (74). Ils distinguent ainsi cette artériopathie des lésions artérielles rencontrées dans les autres hémiplégies aiguës de l'enfant.

Cependant, il semble raisonnable de faire quelques remarques en ce qui concerne l'une et l'autre de ces théories.
Elles admettent toutes deux l'individualité de la maladie bien qu'il n'y ait pas de fondement anatomo-pathologique ni de corrélation clinique précise, le seul critère positif étant l'artériographie.
L'obstruction de la carotide dans la portion supra-clinoïdienne et celle du polygone de Willis et le développement parallèle d'un important réseau de suppléance ont été retrouvés habituellement, même dans les cas de sténose bilatérale et même en cas d'hypoplasie avec obstruction complète (VUIA et SMITH). Ceci nous conduit à penser avec TAVERAS (89) que les critères angiographiques qui ont permis d'individualiser cette maladie traduisent la manifestation du développement d'une circulation collatérale, évoluant parallèlement à un processus obstructif lent et progressif, dont la cause est inconnue.

C'est aussi l'opinion d'URBANEK (92) mais ce dernier affirmant comme beaucoup d'autres que l'origine de la maladie remonte au plus jeune âge, évoque la possibilité d'un début anté-natal.

L'origine est-elle donc congénitale ou acquise ? La maladie de NISHIMOTO est-elle acquise dans la période anté-natale ?

VI - CONCLUSIONS

La maladie de Moya Moya ou sténose multiple et progressive des artères cérébrales est parfaitement connue des auteurs japonais qui l'ont primitivement décrite.

Par contre, peu de cas ont encore été rapportés chez l'enfant en France et nous avons voulu en décrire une observation supplémentaire qui nous a paru typique et instructive.

Il s'agit de l'histoire d'une enfant de 3 ans qui a été hospitalisée pour hémiplégie en 1970, et dont les clichés artériographiques ont montré d'emblée une sténose des artères cérébrales antérieure et moyenne.

La survenue d'une seconde hémiplégie a permis de refaire une deuxième série d'artériographies qui nous a montré l'extension de la sténose et surtout le développement considérable du réseau de suppléance, réalisant l'aspect maintenant classique de Moya Moya.

Cette observation paraît s'intégrer au cadre des malades déjà décrits et on y retrouve en effet les éléments caractéristiques : le sexe féminin de l'enfant, qui est ici d'origine antillaise, l'évolution de la maladie, elle aussi fort évocatrice avec une hémiplégie récidivante et regressive avec atteinte d'une paire cranienne et troubles du langage. La survenue de céphalées et de convulsions fréquemment notées par les autres auteurs n'a pas été constatée dans notre cas. Le déclenchement infectieux de cette maladie a pu être évoqué : lors de la récidive de l'hémiplégie, nous avons retrouvé un épisode

rhino-pharyngé aigu fébrile précédant les signes neurologiques. Enfin, l'analyse artériographique, bien que nous ne disposions pas d'une exploration contro-latérale, permet de classer cette observation, à la lueur des travaux de SUZUKI, dans le stade III radiologique de la maladie.

L'ensemble de la littérature mondiale nous a permis de relever 130 observations publiées chez l'enfant, principalement au Japon par A. NISHIMOTO, J. SUZUKI et I. KUDO, soient une centaine de cas, mais aussi aux U.S.A. avec J.M. TAVERAS et en Europe. Malgré ces études nombreuses, un certain nombre de problèmes restent posés du fait même du jeune âge de survenue, du type de l'évolution des lésions dans le temps, du siège tout-à-fait particulier de celles-ci dans la portion supra-clinoïdienne des carotides internes s'étendant aux branches proximales des artères cérébrales antérieure et moyenne et parfois au tronc basilaire et aux artères cérébrales postérieures; du fait aussi de la survenue de causes favorisantes ou d'antécédents pathologiques parfois évoqués; et aussi de l'imprécision des données anatomo-pathologiques. En effet, des cas mortels peu nombreux ont été rapportés, plus fréquemment d'ailleurs dans la littérature occidentale. L'aspect fin et grêle des vaisseaux et l'épaississement de l'intima retrouvés de façon unanime dans les 8 cas d'autopsies publiées, restent peu évocateurs.

Quelle est alors l'étiologie de cette mystérieuse maladie ? L'explication étiopathogénique débouche sur deux interprétations.

L'une est celle d'une artériopathie acquise, évolutive, marquée par le développement de fins réseaux vasculaires de suppléance

parallèlement à la sténose des vaisseaux de petits et moyens calibres, mais elle n'explique ni la nature de la maladie, ni l'absence d'autres localisations.

L'autre est celle d'une malformation vasculaire congénitale - hypothèse qui s'accorde avec le jeune âge des malades, l'aspect des anomalies vasculaires décrites, la survenue des quelques cas familiaux.

Force est de reconnaître avec SUZUKI que l'approche nosologique de cette maladie est difficile et que les problèmes soulevés restent encore à résoudre. Cette difficulté est fréquente dans les processus vasculaires pathologiques dans lesquels la frontière entre le malformatif et l'acquis n'est pas toujours nette.

VII - BIBLIOGRAPHIE

1) ADACHI B., HASEBE K.
Das arteriensystem der Japaner.
1928. Vol. I. Maruzen. Kyoto

2) ALAJOUANINE Th., BERTRAND I,, CASTAIGNE P., LHERMITTE Fr., CAMBIER J., GAUTIER J. C.
Les nécroses ischémiques dans les obstructions bilatérales de la carotide interne. A propos de 3 observations anatomo-cliniques,
Rev. Neurol. 1960.102. 113

3) ALAJOUANINE Th., CASTAIGNE P.
L'artérite cérébrale de la maladie d'Osler. Ses complications tardives.
Sem. Hôp. Paris. 1959. 35. 15/3. 202-207

4) ALAJOUANINE Th., CASTAIGNE P., LHERMITTE Fr.
Les obstructions bilatérales de la carotide interne.
Sem. Hôp. Paris. 1959. 35. 15/3. 191-201

5) ALAJOUANINE Th., CASTAIGNE P., LHERMITTE Fr., CAMBIER J,
Les déterminations artérielles cérébrales de la maladie d'Osler.
Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris. 1959. 75 16/17. 531-534

6) ALAJOUANINE Th., CASTAIGNE P., LHERMITTE Fr., GAUTIER J. C.
Les anastomoses des artères cérébrales. Leur rôle de suppléance.
Symposium international sur la circulation cérébrale,
Paris 1965. Sem. Hôp. Paris. 1959. 35. 171.

7) ALAJOUANINE Th., LHERMITTE Fr., GAUTIER J. C.
Transient cerebral ischemia in atherosclerosis.
Neurology. 1960. 10. 906.

8) ARNOULD G., TRIDON P., LAXENAIRE M. et Coll.
Angiomatose carotidienne réalisant un réseau admirable (à propos de deux cas)
Rev. Neurol. (Paris) 1967. 116-358.

9) AUSTIN J-H., STEARS J.C.
Familial hypoplasia of both internal carotid arteries.
Arch. Neurol. 1971. 24.I.10

10) BANKER B.P.

a) cerebral vascular disease in infancy and child Hood - one occlusive vascular disease.
J. Neuropath. Exp. Neurol. 1961 - 20. 127/140

b) personnal communication

11) BUSCH H.F.M.
Unusual collateral circulation in a child with cerebral arterial occlusion
Psych. Neuro . Neurosurg. 1969. 72. 1. 23/28

12) BYERS R.K., MAC LEAN W.T.
Etiology and course of certain hemiplegia with aphasia in child hood.
Pediatrics 1962. 29. 376/383

13) CABIESES F. et SALDIAS C.
Thrombosis of the internal carotid in a child.
Neurology. 1956. 6. 677/678.

14) CALLIAUW L.
Moya-Moya
Neurochir. Paris 1972. 18. n° 4. 383/390

15) CASTROVIEJO I.P. et CARRAURI J.
Bilateral thrombosis of the middle cerebral artery in a child aged 14 months.
Devel. Med. Child Neurol. 1971. 13. 613/620

16) CHASE N. E., KRICHEFF I. I.
Cerebral angiography in the evaluations of patients with cerebro-vascular disease.
Radiol. Clin. North. Amer. 1966. 4. 131/144

17) COLLOMB H., VIRIEU R., DUMAS M., MATTERN P.
Paralysie générale infantile et angiomatose cérébrale - A propos d'une observation.
Bull. Soc. Med. Afr. Noire de langue franç.
1967. 12. 506/511

18) DAVIDSON D. T., O'HARA A. E. et Coll.
Thrombosis of the internal carotid artery in children
Trans. Amer. Neurol. Ass. 1957. 102/103.

19) DENNY-BROWN D.
Recurrent cerebro-vascular episodes
Arch. Neuro. 1960. 2. 2. 194/209

20) DONIGER D. E.
Bilateral complete carotid and basilar artery occlusion in patient with minimal deficit : case report and discussion of diagnostic and therapeutic implications.
Neurology. 1963. 13. 673/678.

21) DUMAS M., GIRARD P. L., COLLOMB H.
Occlusions bilatérales de la carotide interne associées à une circulation de suppléance cortico-corticale - transdurale et du type "Moya Moya" chez l'enfant noir.
J. Neurol. Sci. 1972. 16. 1/25

22) EVRARD Ph.
Forme familiale du syndrome de sténose progressive des artères du cercle de Willis (Moya Moya).
Communication personnelle. Paris, 1971 - Réunion de la Section Méditerranéenne de l' "European Study Group on Child Neurology"

23) FIELDS W. S., EDWARDS W. H., CRAWFORD E. J.
Bilateral carotid artery thrombosis
Arch. Neurol. 1961. 4, 369.

24) FIELDS W.S., BREUMAN M.E., WEIBEL J.
Collateral circulation of the brain.
1965. Williams and Wilkins Co.Baltimore

25) FISHER R.G., FRIEDMANN K.R.
Carotid artery thrombosis in persons fifteen years of age or younger.
J. Amer. Med. Ass. 1958. 170. 1918/1919.

26) FORD F.R., SHAFFER A.J.
The etiology of infantile acquired hemiplegia
Arch. Neurol. Psych., Chicago 1927. 118, 323/347.

27) FORD F.R.
Diseases of the nervous system in infancy, childhood and adolescence.
Springfeld : Ch. C. Thomas; 1960 4th Ed. XVI, pp. 1548

28) FREDY D., MERLAND J.J., MORIN M. ROSIER J.
I. L'angiographie carotidienne : techniques et images normales
II. L'angiographie carotidienne : Principaux aspects pathologiques
Les Livrets du Médecin. 1970. 2.2. 53/79.

29) FREDY D., MORIN M. MERLAND J.J., ROSIER J.
Place de la radiologie dans l'insuffisance vasculaire cérébrale
I. Feuillets d'électroradiologie 1970. 59
II. Feuillets d'électroradiologie
III. Feuillets d'électroradiologie

30) FUKUYAMA Y., SUZUKI J., SEGAWA M.
Acute recurrent transient hemiplegia in children with special reference to cases with telangiectasia like anomalous vascularity at the base of brain.
Brain Nerve Tokyo. 1967. 17. 757/760.

31) GAUTIER J.C.
Les anastomoses des artères cérébrales, Leur rôle de suppléance.
Thèse Méd. Paris, 1959.

32) GERLACH
Pediatrische Neurochirurgie.
Stuttgart 1967, p. 114.

33) GUIOT G.G., LE BESNERAIS Y.
Oblitérations de l'artère cérébrale moyenne sans séquelle neurologique.
Neurochir. 1955. 1.3. 287/291.

34) HATELY W., SHAPIRO R.
Carotid rete mirabile. An unusual exemple associated with diffuse bilateral cerebral telangiectasia.
Clin. Radiol. 1969. 20 : 32.

35) HAWKINS T.D.
Collateral anastomoses in cerebro-vascular occlusions.
Clin. Radiol. 1966. 17. 203/219

36) HAWKINS T.D., SCOTT W.C.
Bilateral rete carotidis in man
Clin. Radiol. 1967. 18 : 163

37) HAYASAKI K.
A case of schizophrenia with intracranial rete mirabile vasculrity (japonese).
Brain Nerve Tokyo 1970. 22. 11, 1319/1323.

38) HUMPHREY J.G., NEWTON T.H.
Internal carotid artery occlusion in young adults.
Brain 1960. 83. 565/578.

39) JONES R.R., WETZEL.
Bilateral carotid vertebro-basilar rete mirabile - Case report.
J. Neurosurg. Vol. 33. Nov. 1970. p. 581/586.

40) JULIEN J. MOUTON L. BOUCARD de D.
Maladie obstructive du polygone de Willis. Maladie de Nishimoto.
Bordeaux Méd. 1971. 2. 345/358.

41) KAWAKITA Y., ABE K., MIYATA Y. et Coll.
Spontaneous thrombosis of the internal carotid artery in children.
Folia Psy. Neurol. Japon 1965. Vol. 19. 3. 245/255.

42) KIEFFERS A., TAKEYA Y., RESH J.A., AMPLATZ K.
Racial differences in cerebro-vascular disease - Angiographic evaluation of japonese and american populations.
A J R. 1967. 101. 1. 94/100.

43) KLAUS E., FARKOVA H., URBANEK. K.
Ein Fall von "Moya Moya Disease" (Nishimoto - Takeuchi - Kudo Syndrom)
Forsch. auf dem Gebiete der Roentgen und der Nuklear Med.
1970. 113. 603/608.

44) KRAYEN BUEHL H., YASARGIL P.G.
Cerebral angiography.
Butterworths. London 2nd Edition 1968. p. 226

45) KUDO T.
Juvenile occlusion of the circle of Willis.
Clin. Neuro. 1965. 5. 607/627.

46) KUDO T.
Occlusive disease of the cervical and cerebral main arteries occuring especially to Japonese.
Communication on 25e Meeting of the Japon Neurosurgical.
Society - Oct. 1966.

47) KUDO T.
Juvenile occlusion of the circle of Willis : a disease apparently confined to Japonese.
Neurology. 1968. 18. 485/496.

48) LAZORTHES G., GOUAZE A.
Les voies anastomotiques de suppléance de la vascularisation artérielle cérébro-spinale.
Compte rendu Ass. des anatomistes - 53e Congrès.
Bull. Ass. Anato. 1968. 139 bis 13/53.

49) LEEDS N. E., ABBOTT
Colateral circulation in cerebrovascular disease in childhood via rete mirabile and perforating branches of anterior choroïdal and posterio cerebral arteries.
Radiology. 1965. 85. 41. 628/634.

50) LEPOIRE J., TRIDON P. MONTAUT J. HEPNER H., RENARD M. PICARD L. (Nancy)
Malformations angiomateuses artério-artérielles du système carotidien.
Neurochir. Paris. 1969. 15. n° 1 5/18.

51) LEVESQUE M.
"Moya Moya"
Thèse - Paris 1971.

52) LHERMITTE F., GAUTIER J. C., POIRIER J. TYRER J. H.
Hypoplasia of the internal carotid artery.
Neurology 1968. 18. 439/446.

53) LHERMITTE F.
Les thromboses bilatérales de la carotide interne.
Ed. Méd. Flammarion. Paris 1960.

54) LIE TA.
Congenital anomalies of the carotid arteries. An angiographic study and a review of the litterature.
Excerpta Med. Foundation 1968.
Williams and Wilkins Co. Baltimore.

55) MAKI Y. et NAKATA Y.
Autopsy case of hemangiomatous malformation of bilateral internal carotid artery at base of brain.
Brain, Nerve Tokyo. 1965. 17. 764/766.

56) MAKI Y. et NAKATA Y.
On the cases with abnormal vascular et work in the cerebral basal region.
Co mmunication. VIIIe symposium radiologicum Paris 1967.

57) MERRITT H. H.
Communication personnelle du 9 Août 1968.

58) MINAGE H., NEWTON T. H.
Carotid rete mirabile in man : case report.
Radiology. 1966. 86. 100/102.

59) MOYES P. D.
Intracranial and intraspinal vascular anomalies in children.
Journ. of Neurosurg., 1968. 21. 5. 271. 278.

60) MYNIN D.
Carotid thrombosis in childhood.
Arch. Dis. CHildhood. 1960. 35. 515/518

61) NISHIMOTO A., SUGIU R.
Hemangiomatous malformation of bilateral internal carotid artery at base of brain. Preliminary report proceding of the annual meeting of the neuroradiological association of Japan.
Tokyo. 1964. 5. p. 2/9.

62) NISHIMOTO A., SUGIU R., TAKEUCHI S.
Malformations of the circle of Willis presenting a pecular cerebral angiographic picture.
Cases encountered in Japan.
Brain Nerve. Tokyo. 1966. 18. 508/513.

63) NISHIMOTO A., KATOW T.
A special type of cerebral vascular abnormality of the Japonese.
Comm. on VIIIe symposium neuroradiolog. Paris; 1967.
(Vol. des résumés et des comm. n° 126).

64) NISHIMOTO A., TAKEUCHI S.
Abnormal cerebrovascular network related to the internal carotid arteries.
Journ. of Neurosurg. 1968. 299. 255/260.

65) NISHIO S.
Studies in some cases with occlusive findings by cerebral angiography with reference to patients with hemiplegia.
Nihon Univ. J. Med. 1964. 23 : 374/386.

66) PADGET D.H.
The development of the cranial arteries in the human embryo
Contr. Embryol. Carnegie Inst. 1948. 32. 205/213

67) PICARD L., ANDRE J.M., WEBER M., ROBERT J., TRIDON P., ARNOULD G.
Sténoses multiples des artères cérébrales de moyen calibre et réseaux capillaires anormaux (Moya Moya).
Sem. Hôp. Paris. 1972. 48. 2049/2055.

68) PICARD L., ANDRE J.M., RENARD M., MONTAUT J., TRIDON P.
Réseau admirable carotidien humain. Problèmes étiologiques et nosologiques.
A paraître.

69) POUYANNE H., ARNE L., LOISEAU P., MOUTON L.
Considérations sur deux cas de thrombose de la carotide interne chez l'enfant.
Rev. Neurol. 1957. 97. 525/530.

70) PRAUD E., LABRUNE B., ROCAND J.C., LYON G., MALLET R.
Syndrome de Nishimoto-Ta euchi (Sténose progressive des artères du cercle de Willis).
Sté Franç. de Pédiatrie. Paris. 20.IV.1971. in Arch. franç. de Pédiatrie. 1971. p. 791/792.

71) PRENSKY A.L., DAVIS D.O.
Obstruction of major cerebral vessels in early childhood without neurological signs.
Neurology. 1970. 20. 945/953.

72) ROCAND J.C.
Les thromboses carotidiennes et sylviennes de l'enfant.
Exposé de 5 observations récentes et analyse de 50 cas concernant des sujets de moins de 20 ans.
Thèse. Paris 1962. Librairie Arnette Ed.

73) SANO K.
Cerebral juxta basal telangectasia
Brain Nerve. Tokyo 1965. 17. 748/750.

74) SHILLITO J. Jr.
Carotid arteritis : a cause of hemiplegia in childhood.
Journ. Neurosurgery. 1964. 21. 540/551.

75) SILVERSTEIN A.
Occlusive disease of the carotid artery.
Circulation. 1959. 20 : 4.

76) SILVERSTEIN A., HOLLIN S.
Occlusion of the supra clinoïd portion of the internal carotid artery.
Neurology. 1963. 13.8. 679/685.

77) SIMON., SABOURAUD, GUY et TURPIN
Un cas de maladie de Nishimoto - A propos d'une maladie rare et bilatérale de la carotide interne.
Rev. Neurol. 1968. 119. 4. 376:383.

78) SMITH R.R., JAMES S.N., DOOLEY J.M. Jr.
Bilateral hypoplasia of the internal carotid arteries.
Neurology. 1968. 18. 1149/1156.

79) SOLOMON G.E., HILAL S.K., GOLDA P., CARTER S.
Natural history of hemiplegia in childhood.
Brain. 1970. 93. 1. 107/120.

80) SUBIRANA A., SUBIRANA M.
Malformations vasculaires du type de l'angiome artériel racémeux.
Rev. Neurol. 1962. 107. 545/550.

81) SUZUKI J., KOWADA M., ASAHI M.,TAKAKU A.
Diseases showing the "Fibrille-like" vessels at the base of brain (frequently found in Japan).
Brain Nerve. Tokyo. 1965. 17. 767/776.

82) SUZUKI J. TAKAKU A., ASAKI M.
The disease showing the abnormal vascular network at the base of brain particularity found in Japan.
Brain Nerve. Tokyo. 1966. 18. 897/908.

83) SUZUKI J. et Coll.
The disease showing the abnormal vascular network at the base of brain particularly found in Japan - our opinion of the dynamic change of these vascular network.
Brain Nerve. Tokyo. 1968. 20. 35/40.

84) SUZUKI J., TAKAKU A.
Cerebro vascular "Moya Moya" disease - The disease showing abnormal netlike vessels in the base of brain.
Arch. Neuro. 1969. 20. 288/299.

85) SUZUKI J., KODAMA N.
Cerebrovascular "Moya Moya" disease.
Secound report collateral routes to forebrain via ethmoïd sinus and superior nasal meatus.
Angiology. 1971. 22. 4. 223/236.

86) TAKEUCHI K.
Occlusive diseases of the carotid artery. Espacially on their surgical treatment.
Shinkei-Shimpo. 1961. 5.: 511/543

87) TAMAKI N., ISHIKAWA M., YAMASHITA H.
Cerebral common circulation following occlusion of common carotid artery on the other side.
Brain Nerve. Tokyo. 1969. 21.8. 869/876.

88) TANGCHAI P. KHAOBORISUT U.
Agenesis of internal carotid artery associated with aneurysm of controlateral widdle cerebral artery.
Neurology. 1970. 20. 809/812.

89) TAVERAS J.M.
Multiple progressive intracranial arterial occlusions.
A syndrome of children and young adults.
Amer. J. of Roentgenther. 1969. 106. 2. 235/268.

90) TENG P., GOLDENBERG E.D.
Thrombosis of internal carotid artery in a five years old child.
Amer. J. Dis. Child. 1969. 9. 228/230.

91) TRIDON P. TRIRIET M.
Malformations associées de la tête et des extrêmités.
Masson. Paris 1966.

92) URBANEK K., FARKOVA M., KLAUS E.
Nishimoto-Takeuchi-Kudo disease case report.
J. Neuro. Neurosurg. and Psychiat. 1970.

93) VUIA O., ALEXIANU M., GABOR J.
Hypoplasia and obstruction of the circle of Willis in a case of atypical cerebral hemorrage and its relationship to Nishimoto's disease.
Neurology. 1970. 20. 361.

94) WALLACE S., GOLDBERG and Coll.
The cavernous branches of the internal carotid arteries.
Amer. J. Roentgentherapy. 1967. 101. 1. 34/37.

95) WEIDNER W., HANAFFEE W., MARKHAM.
Intracranial collateral circulation via leptomeningial and rete mirabile anastomoses.
Neurology. 1965. 15. 1. 39/48.

96) WISSOFF H.S., ROTHBAUER A.B.
Cerebral arterial thrombosis in children.
Review of litterature and addition of two cases, in apparently healthy children.
Arch. Neuro. Chicago 1961. 4. 258/267.

97) WOLLSCHLAGER G., WOLLSCHLAGER R.B., LUCAS F.V. LOPEZ U.F.
Experience and result with post mortem cerebral angiography performed as routine procedure of the autopsy.
Amer. Journ. Roentgentherapy. 1967. 101. 1. 68/88.

98) YAMAMOTO T., KAGAMI T., YAMAGIWA A., KAWARADA Y.
Physiologic aspect of the bascular network at brain base of the newborn and its correlation with cerebral juxta basal telangectiasia.
Nippon Acta Radiologica 1966. 7. 12/15.

99) ZAPPIA R. J., WINKERMAN J. Z. and Coll.
Progressive intracranial arterial occlusion syndrom.
Report of a case with unusualy high ophtalmodynamometry values.
Arch. Opht. 71. 86. 455/458.

100) ZARRANZ J. J., MARTINEZ, LAGEY, DELGADO G.
Hemiplegia aguda infantil por obstruccion arterial intracranial multiple y progresiva.
Journ. Neuro. Sci. 1971. 13. 257/267.

Vu, le Président de Thèse

R. LAPLANE

Vu, le Doyen de la Faculté

J. LOYGUE

Vu et permis d'imprimer, le Recteur de l'Académie de PARIS

R. MALLET